以眼眶肿物为首发表现的套细胞淋巴瘤一例并文献复习*

张研[1,2]，张茜[2,3△]，哈小琴[4]，吴涛[2]

1. 甘肃中医药大学第一临床医学院 甘肃 兰州 730000；
2. 中国人民解放联勤保障部队第九四〇医院血液科 甘肃 兰州 730050；
3. 西北民族大学 甘肃 兰州 730106；
4. 甘肃省干细胞与基因药物重点实验室 甘肃 兰州 730050；

摘要：目的 提高以眼眶肿物为首发表现的套细胞淋巴瘤（MCL）的认识。**方法** 回顾性分析 2022 年 1 月解放军联勤保障部队第九四〇医院收治的 1 例眼眶肿物为首发表现的 MCL 患者的临床资料及诊疗经过，并进行相关文献复习。**结果** 患者男性，74 岁，因“左眼眶内肿物渐进性增大 3 个月”就诊。最后诊断为：非霍奇金淋巴瘤 套细胞淋巴瘤 经典型 IV 期 A 组 ECOG 评分 1 分 MIPI 评分 3 分 MIPI-c 低中危组。确诊后在局麻下行左眼眶内肿物切除术+眶膈加固术，术后予以环磷酰胺+长春瑞滨+泼尼松片（COP 方案）治疗，病情稳定后规律口服奥布替尼治疗，定期门诊随访。**结论** 以眼眶肿物为临床表现的患者应考虑 MCL 的可能，以免误诊，漏诊。

关键词：眼眶肿物；套细胞淋巴瘤；治疗结果

中图分类号：R 733 文献标志码：B

A case of mantle cell lymphoma with orbital mass as the initial manifestation and literature review

ZHANG Yan[1,2], ZHANG Qian[2,3], HA Xiaoqin[4],WU Tao[2]

1.The First Clinical Medical College of Gansu University of Traditional Chinese Medicine Lanzhou 730000;

2.Department of Hematology, No.940 Hospital of China People's Liberation Joint Logistics Support Force, Lanzhou, Gansu 730050;

3.Northwest University for Nationalities Lanzhou Gansu 730106;

4.Gansu Provincial Key Laboratory of Stem Cells and Gene Drugs Lanzhou 730050;

Abstract: Objective To improve the understanding of mantle cell lymphoma (MCL) with orbital tumor as the first manifestation. Methods The clinical data, diagnosis and treatment of a case of MCL with orbital tumor as the first manifestation admitted to the 940th Hospital of PLA Joint Logistics Support Force in January, 2022 were analyzed retrospectively, and the related literature was reviewed. Results The patient, a 74-year-old male, was treat

---

* 基金项目：中央高校基本科研重大需求培育项目（31920220110）；甘肃省卫生健康委员会（GSWSKY2021-044）；甘肃省自然基金（21JR1RA183）

1 第一作者简介：张研，主要从事血液病学的研究及干细胞研究

2 通信作者：张茜，主要从事血液病学、干细胞临床与基础研究，E-mail：zhangqianxyk2006@163.com

ed for "the tumor in the left orbit gradually increased for 3 months". The final diagnosis was: non-Hodgkin's lymphoma, mantle-cell lymphoma, classic stage IV, group A, ECOG score 1, MIPI score 3, MIPI-c low-middle risk group. After the diagnosis, the left orbital tumor was resected under local anesthesia and the orbital diaphragm was reinforced. After the operation, cyclophosphamide+vinorelbine+prednisone tablets (COP scheme) were given. After the condition was stable, obutinib was given regularly, and regular outpatient follow-up was conducted. Conclusion Patients with orbital tumor should consider the possibility of MCL to avoid misdiagnosis and missed diagnosis.
Keywords: orbital tumor; Mantle cell lymphoma; Treatment outcome

MCL 是一种比较罕见的、好发于老年男性的 B 细胞非霍奇金淋巴瘤（NHL）[1]。病变呈高度侵袭性和惰性，对常规化疗不敏感。主要表现为淋巴结、脾脏、骨髓、外周血受累。常见的淋巴结外受累部位为胃肠道和韦氏环，少见侵犯眼眶[2]。首发眼眶 MCL 更是罕见。大多数眼眶 MCL 患者呈现为 IV 期疾病、易复发、生存时间短的特点[3]。现将我院收治的一例以眼眶首发的套细胞淋巴瘤诊疗经过报告并文献复习。旨在进一步提高对 MCL 的认识，尽早发现及时进行治疗，延长生存时间。

1 病例资料

患者男性，74 岁，因“左眼眶内肿物渐进性增大 3 个月”就诊。眼科检查：左眼上眶缘下可触及一大小约 15mm×8mm 肿物，质韧、无压痛、边界不清、深处位于眶缘内，睑缘遮盖角膜约 1/2。视力：右眼 0.4，左眼 0.3，余体格检查未见明显异常，随后收住眼科。入院血常规：白细胞计数 5.34×10^9/L、血红蛋白 158g/L、血小板 141×10^9/L。生化：乳酸脱氢酶 145 IU/L，余无异常。淋巴结彩超：1.双侧颈部淋巴结肿大（左：17mm×5mm、右：20mm×6mm）2.双侧腋窝淋巴结可见（左：9mm×3mm、右：9mm×3mm）。胸 CT：纵隔多发稍大淋巴结。心电图、腹部超声及影像学检查未见明显异常。肿物活检病理：小淋巴样细胞弥漫分布，细胞大小较一致，排列密集，淋巴滤泡结构消失（图 1）。免疫组化：CD20(++)，CD21 散在(+)，CD3 散在 T 淋巴细胞(+)，BCL-2(+)，BCL-6 个别细胞(+)，CD10 个别细胞(+)，CD38 散在（+45），Ki67 热点区域 index～40%，Cyclin D1(+)，PAX-5(+)（图 2）。送检 FISH：t（11；14）（q13；q32）阳性。骨髓涂片：骨髓有核细胞增生明显活跃，粒红比 1.5:1，淋巴细胞增生，其中不典型淋巴细胞占 2.0%。免疫分型：可见约 9.8%的细胞为淋巴细胞，其中约 3.8%的细胞为恶性单克隆 B 淋巴细胞，表达 CD5、CD19、CD38、CD81、lambda；不表达 CD10，kappa。染色体核型：46，XY[20]。PET-CT：1.全身多区域淋巴结 FDG 代谢异常增高，符合套细胞淋巴瘤 IV 期改变（DPS 评分：4 分）。诊断：非霍奇金淋巴瘤 套细胞淋巴瘤 经典型 IV 期 A 组 ECOG 评分 1 分 MIPI 评分 3 分 MIPI-

c 低中危组。确诊后在局麻下行左眼眶内肿物切除术+眶膈加固术。术中可见一深紫色肿物，包膜完整，肿物基底部深达提上睑肌腱鞘，与提上睑肌紧密相连。术中嘱患者运动眼球，见肿物随之运动，完整取出肿物，大小约 21mm×18mm×6mm 大小。术后予以 COP 方案（环磷酰胺 0.8g d1 静滴，长春瑞滨 40mg d1 静滴，泼尼松片 60mg d1-7 口服）规律治疗 2 次，复查淋巴结超声及胸部 CT 提示：多发肿大淋巴结较前变化不显著；复查血常规，心、肺、肝、肾功能检查大致正常。此后，患者规律奥布替尼 150mg 口服 1/日治疗，定期门诊随访 1 年后一般状况良好，病情平稳，可选择利妥昔单抗联合奥布替尼治疗，患者表示拒绝，继续奥布替尼 150mg 口服 1/日治疗，定期随访治疗 18 个月肿瘤无复发。

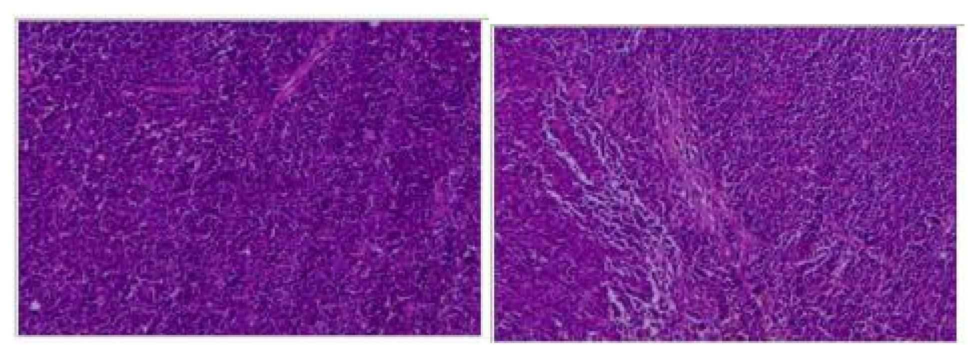


图 1 小淋巴样细胞弥漫分布，细胞大小较一致，排列密集，淋巴滤泡结构消失 **图 2** 免疫组化：CD20(++)，CD21 散在(+)，CD3 散在 T 淋巴细胞(+)，BCL-2(+)，BCL-6 个别细胞(+)，CD10 个别细胞(+)，CD38 散在(+45)，Ki67 热点区域 index～40%，Cyclin D1(+)，PAX-5(+)

2 讨论

MCL 是一种淋巴增生性疾病，约占所有 B 细胞淋巴瘤的 6%-10%，占 NHL 的 6%-8%[4]。眼附属器 MCL 较罕见，占眼附属器 NHL 的 2%-12%，包括原发性、继发性，需要组织活检进行诊断，二者因侵犯部位、病理组织类型、临床分期不同，其治疗及预后也不尽相同，前者预后较好，后者因恶性度高治疗相对复杂，副作用大[5]。本例就诊时以眼眶病变为首发症状，眼眶周围未见肿瘤组织，进一步检查除外其他部位的 MCL 转移后考虑此疾病为原发性眼眶 MCL。眼眶 MCL 占眼部 NHL 的 2%～7%，眼眶内无淋巴结和淋巴管因而眼附属器 MCL 少见，以眼眶肿物为首发症状 MCL 更是罕见[6,7]。眼眶 MCL 早期症状不明显，起病较为隐匿，可表现为眼部的无痛性肿块、眼部肿胀不适、视力减退、眼球活动受限等，该病通常单眼发病，好发于中老年男性，往往首诊于眼科，需要眼科医生及时明确诊断。对于该类型疾病目前尚无有效的治疗方案，可采用造血干细胞移植可延长中位生存率，其中自体干细胞移植后使用利妥昔单抗可提高存活率[8]。利妥昔单抗/苯达莫司汀联合大剂量阿糖胞苷可以改善造血干细胞移植患者的预后[9]。

大部分研究表明，眼附属器受累与疾病预后不良密切相关，五年生存率仅为22%-34%[10]。但也有部分学者持反对意见。因此，眼眶MCL预后尚需积累临床资料进一步探讨，此篇病例报道可为探究眼眶首发MCL提供一定的数据支持。本病例为老年男性，以眼眶肿物为首发症状，眼眶首发的MCL因其高度异质性、确诊晚、预后差等特点使得早期诊断较为困难，易误诊、漏诊、错过最佳治疗时机[11]。综上所述，眼科医生在诊疗中要注意对此疾病的分析及时作出准确的判断，尽早行病理活检并请血液科医生协助诊断。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 张研：数据收集、数据整理、数据分析、论文撰写；张茜、哈小琴、吴涛：论文指导、论文修改。

参考文献

[1]侯卫华，段心科，韦萍，等. 眼附属器套细胞淋巴瘤九例临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志,2019,48(1):37-39.

[2]WU M, LI Y, HUANG H, et al. Initial Treatment Patterns and Survival Outcomes of Mantle Cell Lymphoma Patients Managed at Chinese Academic Centers in the Rituximab Era: A Real-World Study[J]. Front Oncol, 2021,11: 770988.

[3]RASMUSSEN P, SJO L D, PRAUSE J U, et al. Mantle cell lymphoma in the orbital and adnexal region[J]. Br J Ophthalmol, 2009,93(8): 1047-1051.

[4]HERSHKOVITZ-ROKAH O, PULVER D, LENZ G, et al. Ibrutinib resistance in mantle cell lymphoma: clinical, molecular and treatment aspects[J]. Br J Haematol, 2018,181(3): 306-319.

[5]SAHU K K, UTHAMALINGAM P, SAMPATH S, et al. Ocular adnexal lymphomas: report of 2 cases of mantle cell lymphomas and short review of literature[J]. Indian J Hematol Blood Transfus, 2014,30(3): 163-168.

[6]吕仲平，何为民. 眼眶套细胞淋巴瘤一例[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2012,6(05): 1376-1377.

[7]SINGH R, SHAIK S, NEGI B S, et al. Non-Hodgkin's lymphoma: A review[J]. J Family Med Prim Care, 2020,9(4): 1834-1840.

[8]ROBAK T, ROBAK P. How to treat older patients with mantle cell lymphoma in the era of targeted drugs[J]. Ann Palliat Med, 2022,11(6): 2186-2190.

[9]MERRYMAN R W, EDWIN N, REDD R, et al. Rituximab/bendamustine and rituximab/

cytarabine induction therapy for transplant-eligible mantle cell lymphoma[J]. Blood Adv, 2020,4(5): 858-867.
[10]IQBAL M, CASTANO Y G, SHER T, et al. Intraocular involvement of Mantle cell lymphoma: A case report and literature review[J]. Hematol Oncol Stem Cell Ther, 2021, 14(2): 147-152.
[11]梁蓉，王哲，朱米娜，等. 23 例套细胞淋巴瘤患者临床特征及预后相关因素分析[J]. 中华血液学杂志，2016,37(6):491-496.